1895
Lane Medical Library

Über den Radialistypus

der

spinalen progressiven Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

rlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt

der hohen medizinischen Fakultät.

der

kgl. bayr. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

am 13. Juli 1895

von

MAX BUTTERMILCH

aus Berlin.

BERLIN 1895.

Druck von H. Scherokosz, O., Schilling-Strasse 12.

v. Leyden

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät zu Erla

Referent: Herr Professor Dr. v. Strümpell.

Seinen teuren Eltern

in

kindlicher Liebe, Verehrung und Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153716_0220

Wer die Arbeiten liest, welche die letzten Dezennien auf dem biete der Neuropathologie hervorgebracht haben, der muss den ltigen Aufschwung anerkennen, den gerade dieses Gebiet durch senschaftliche Vertiefung und Erkenntnis genommen. Ein Sonder- iet dieses grossen Teils der spiciellen Pathologie, in das sich lreiche Forscher mit Vorliebe vertieften, ist das der progressiven skelatrophie. Und wenn es wahr ist, dass nur durch wissen- aftliche Meinungskämpfe die Ansichten sich klären können, so ist für dieses Gebiet mehr als für irgend ein anderes zutreffend. halb sind auch die Erfolge so gross, welche auf demselben erzielt den.

Die Aetiologie und Pathogenese dieser Krankheit gab zu- hst den Anlass zu wissenschaftlichen Meinungsverschiedenheiten. erste, der in der progressiven Muskelatrophie eine neuro- hische Affection ahnte, war der grosse Forscher Ch. Bell;[1]) n er schreibt schon 1832 von einem Fall örtlicher Lähmung der skeln in den Extremitäten. „Diesen Affectionen einzelner skeln oder Muskelgruppen kann auch nur eine Störung Nerven zu Grunde liegen."

Wie wenig aber andere Autoren seine Ansicht teilten, das gen die Beschreibungen hierher gehöriger Fälle von Duchenne[2]) l Aran[3]), die in der progressiven Muskelatrophie eine myo- hische Erkrankung sahen, so zwar, dass dieselbe sich von den skeln auf die peripheren Nerven erstrecken und von dort auf das kenmark übergreifen könne. Den entgegengesetzten Standpunkt trat Cruveilhier[4]), der 1855 zum ersten Male die progressive skelatrophie als eine von der grauen Substanz des Rücken- rks ausgehende Affection ansprach. Zu diesen Theorien gesellte h noch eine dritte hinzu, die von Remak, Schneevogt[5]) und coud[6]), die den Sympathicus mit seinen Ganglien für den Herd Krankheit hielten, von dem aus eine Trophoneurose ausgehen te. Die geringen pathologisch-anatomischen Sectionsbefunde trugen ürlich sehr wenig zur Klärung der sich so widersprechenden inungen bei.

Erst Charcot[7]) stellte die wohl jetzt von den meisten Autoren anerkannte Theorie auf, dass die trophischen Centren für die willkürliche Muskulatur in den grossen Ganglienzellen der grauen Vorderhörner zu suchen seien, die bei der Atrophie in progressiver Weise nach einander erkranken. Ein Gegner jedoch erstand auch dieser Theorie in Friedrich[8]), der in einer 1873 von ihm erschienenen Schrift den myopathischen Charakter und den centripetalen Gang der Krankheit verteidigt und den Beginn derselben in folgender Weise beschreibt:

„Die progressive Muskelatrophie beginnt primar innerhalb des Muskelgewebes als ein activer, entzündlicher Prozess, welcher bezüglich seiner histologischen Verhältnisse durchaus übereinstimmt mit den übrigen Formen chronischer Myositis. Früher oder später kann die im Muskelgewebe bestehende entzündliche Reizung auch die intramuskulären Nervenästchen beteiligen und an denselben eine chronische Neuritis und Perineuritis zur Entwickelung bringen, welche in centripetalem Gange zunächst auf die extramuskulären motorischen Aeste, weiterhin auf die gemischten Nervenstämme und Plexus bis zu den Nervenwurzeln, ja in das Rückenmark selbst sich zu propagieren, aber auch an jede Stelle der bezeichneten Bahn zu gelangen, stillzustehen imstande ist.“

So sehr sich auch die Neuropathologen der Charcot'schen Theorie zuneigten, so sehr mussten sie an derselben irre werden, als Lichtheim[9]) einen Fall veröffentlichte, bei dem trotz bedeutender Muskelatrophie absolut keine anatomische Veränderung im Rückenmark gefunden wurde. Da sollte es denn endlich zur Erklärung dieser scheinbaren Widersprüche kommen und zwar durch Erb[10]), der auf der Naturforscherversammlung in Freiburg, September 1883, erklärte, dass man in der anscheinend einheitlichen Krankheitsgruppe der progressiven Muskelatrophie noch mindestens zwei Formen auseinander halten müsse, welche sich durch eine Reihe charakteristischer Merkmale von einander unterscheiden. So kam er denn in seiner grösseren Arbeit im deutschen Archiv für klinische Medizin[11]) auf Grund hervorstechender, übereinstimmender klinischer Symptome zur Zusammenfassung der von ihm aufgestellten juvenilen Muskelatrophie, der Pseudohypertrophie der Muskeln und der hereditären Muskelatrophie von Leyden als eine einheitliche Krankheit, die er Dystrophia muscularis progressiva nannte. Von dieser trennt er dann die spinale Form der progressiven Muskelatrophie (Amyotrophia spinalis progressiva. Form Duchenne-Aran.). Er fasst seine Theorie am Ende seiner Arbeit in folgendem zusammen:

„Es giebt eine besondere Form der Muskelerkrankung, die teils

Hypertrophie mit nachfolgender oder vornherein einsetzender ophie der Muskelfasern, teils in Hypertrophie des interstitiellen egewebes besteht und sich schliesslich regelmässig durch eine oder minder hochgradige Lipomatose vervollständigt. Ob die nderungen an den Muskelfasern oder am Bindegewebe das Pri- oder ob dieselben coordinirt sind, ist noch unentschieden. Das here Nervensystem, wie das Rückenmark bieten dabei in der l keinerlei erkennbare Veränderungen dar."

„Es ist dies ein sehr chronisches, langsam progressives Leiden, dessen Ergebnis an jedem befallenen Muskel bald hochgradige phie, bald wahre Hypertrophie, bald Pseudohypertrophie omatose) erscheinen kann."

„Das Leiden erscheint bald in Form einer progressiven Muskel- phie in der Kindheit oder im Jünglingsalter und stellt dann dar, was ich zuerst als „juvenile Form der Muskel- phie" beschrieben habe; es tritt nicht selten in sogenannten miliären" Gruppen auch durch mehrere Generationen hindurch Tritt die Krankheit schon in der frühesten Kindheit auf und llt sich keine erhebliche Lipomatose hinzu, so ist sie das, was im engeren Sinne als „hereditäre Muskelatrophie" bezeichnet verbindet sie sich aber in diesem Fall mit sehr frühzeitiger und ngradiger Lipomatose, so stellt sie die sogenannte „Pseudohyper- hie" dar.

„Aber alle diese Formen sind untereinander indentisch und en nur verschiedene Ausdrucks- und Verlaufsweisen, verschiedene nsitätsgrade einer und derselben Krankheit dar. Und diese Krank- ist nach unseren heutigen Kenntnissen, sowohl klinisch wie tomisch, scharf zu trennen von der spinalen Form der pro- ssiven Muskelatrophie."

Ist so der Streit um die Aetiologie durch die von Erb vor- ommene und von den meisten Autoren anerkannte Trennung enblicklich so gut wie beigelegt, so herrscht doch gerade bei der nalen progressiven Muskelatrophie noch grosse Uneinigkeit er den Autoren in Bezug auf diejenigen Muskeln, welche zuerst llen werden. Natürlich haben die Forscher je nach ihren Er- ungen auch andere Typen aufgestellt, so Vulpian den Typus pulo-humeralis, also ein Beginn in den Schultermuskeln. Selten innt die Atrophie in den Muskeln des Rumpfes, was Duchenne 2 unter 159 Fällen beobachtet hat. Der bei weitem am häufigsten retende Typus ist der von Duchenne-Aran, dass nämlich die ophie an den kleinen Muskeln der Hand beginnt, und zwar nach Ansicht der meisten Autoren in der Daumenmuskulatur, während lenburg betont, dass unter den Muskeln der oberen Extremität

es meistens die Mm. interossei sind, die in fast typischer Weise zuerst erkranken unter ihnen vornehmlich der M. interosseus primus. Dem Muskelschwunde der Hand folgt dann nach Leyden[12]) die Abmagerung der Muskulatur der vorderen bedeutend häufiger als die der Dorsalseite, während Hirt[13]) und v. Strümpell[14]) die Streckseite, Raymond dagegen zuerst die Beuger afficirt werden lassen. Wenn nun auch nicht zu leugnen ist, dass von all' diesen Typen in auffällig häufiger und prägnanter Weise gerade der Duchenne-Aran'sche beobachtet wird, so kann man, wenn man die Literatur über die progressive spinale Muskelatrophie mit Aufmerksamkeit betrachtet, doch bemerken, dass der Gang der spinalen Muskelatrophie, vor allem der Beginn des Leidens, in nicht wenigen Fällen ein auffallend anderer ist. Wir sehen hier zuerst einen Teil des extensor digiti minimi betroffen werden, während der extensor pollicis longus und der abductor pollicis longus, sowie der Thenar und Hypothenar und die Interossei anfangs vollkommen intact bleiben. Dieser Symptomkomplex muss natürlich sofort als Beginn einer Radialislähmung imponieren, wie sie für die Bleiintoxication typisch ist.

Duchenne[15]) machte zuerst auf diesen eigenthümlichen Anfang der Krankheit aufmerksam mit den Worten: „D'autres fois mais rarement, ce sont les faisceaux musculaires de la région postérieure de l'avantbras qui sont primitivement atteints partiellement."

Fast gleichzeitig mit Duchenne erfahren wir aus dem medizinischen Jahresbericht 1877 pag. 263 einen Fall, den Hamilton[16]) beschreibt. Es handelt sich da um einen Mann, der mit Tremor und Schwäche der rechten Hand erkrankte, worauf sich allmählich eine Atrophie und Lähmung der meisten Extensoren der rechten Hand, später auch eine leichte Atrophie und Lähmung des Extensor communis der linken Hand herausbildete, alle andern Muskeln des Körpers waren normal. Elektrische Behandlung blieb ohne Erfolg. Hamilton schreibt selbst, dass unter Ausschluss von Bleiparalyse, Seitenstrangsklerose und ähnlichen centralen Affectionen er den Fall für eine aussergewöhnlich lokalisirte spinale progressive Muskelatrophie halte.

In einem Werke von Déjérine[17]) lesen wir einen Krankheitsfall, der dieselbe Primäraffection zeigt, und den ich in deutscher Uebersetzung wiederzugeben mir erlaube: „Ich hatte auf der Abteilung meines Lehrers Vulpian Gelegenheit, einen an langsam fortschreitender Atrophie leidenden Mann sieben Jahre hindurch zu beobachten, bei dem die Atrophie im gemeinsamen Fingerstrecker beider Hände begann. Sie befiel dann die Extensores proprii der Finger, des Daumens und der radialen Handstrecker, indem sie den M. supi-

or longus und abductor pollicis longus intakt liess. Vul- stellte zuerst die Diagnose auf Bleilähmung, aber auch die ein- ndsten und während mehr als zwei Jahre fortgesetzten Nach- hungen, um den geringsten Nachweis der Bleivergiftung zu ent- en, blieben stets negativ. Die Krankheit schritt unaufhaltsam und jetzt zeigt der Kranke das ausgezeichnete Bild einer pro- iven Muskelatrophie.

Dass dies aber nicht selten, wie Déjérine meint, in so auf- der Weise in die Erscheinung tritt, davon zeugen die von hardt[18]) mitgeteilten in seinen „Neuropathologischen Be- htungen“ in übersichtlicher Weise zusammengestellten Fälle progressiver spinaler Muskelatrophie, die sich alle durch den- n eigentümlichen und noch wenig bekannten Beginn auszeichnen. ialistypus.)

Bevor ich einen zu diesen völlig zugehörigen Fall aus dem nger Spital mitteile, den ich Dank der Güte des Herrn Prof Dr. rümpell zur Bearbeitung erhalten habe, gestatte ich mir, die engeschichten der Bernhardt'schen Fälle des grossen Interesses n hier kurz wiederzugeben:

Am 17. Mai suchte der damals 46 Jahre alte Schuhmacher L. W. ersten Male meine Hülfe nach. Schon seit einiger Zeit wurde wohl beim Gehen als auch beim Gebrauch der oberen Extre- n schneller müde als sonst. Die hauptsächlichste Beschwerde war erst seit etwa 8 Wochen und zwar ziemlich plötzlich ein- en. Er konnte die drei letzten Finger seiner rechten Hand mehr gebrauchen. Eine genauere Untersuchung ergab eine ung und Funktionsunfähigkeit derjenigen Partieen des rechten tensor digit. communis, welcher der Dorsalflexion der phalangen des III, IV. und V. Fingers vorstehen. Die ung der Mittel- und Nagelphalangen derselben und der anderen und sämmtlicher Phalangen des II., sowie alle Daumenbe- gen kamen in durchaus normaler und befriedigender Weise de. Ebenso wie die Funktion sämmtlicher Mm. interossei und aumenmuskeln waren auch die des M. triceps sowie der beiden atoren wohl erhalten. An der linken Seite bestand überhaupt Anomalie; auch die eingehendste Nachforschung konnte in auf etwaige ätiologische Momente, wie eine anfangs vermutete ung durch Blei (kein Bleirand) oder Arsenik nichts nach- . Die Kniephänomene waren erhalten. Eine Untersuchung Mai 1882 ergab ausser den schon mitgeteilten Symptomen eine hheit der sonst auf Licht gut reagierenden mittelweiten Pu- (Die linke war grösser als die rechte.) Die gelähmten, dem Extensorengebiet der Hand und der Finger angehörigen

Muskeln, zu denen, wie sich bei genauerer Untersuchung heraus stellte, auch der rechte M. extensor carpi ulnaris gehörte, reagierte auf den faradischen Strom garnicht und mit deutlich trägen Zuckungen bei galvanischer Reizung, aber mit Ueberwiegen der KaSZ über die ASZ.

Dieser mir damals rätselhafte Fall (ich füge hinzu, dass ein Trauma nicht vorlag) erhielt seine Aufklärung durch eine Untersuchung, welche ich 2½ Jahr später an demselben Patienten ausführen konnte. Der Kranke ist noch imstande, grössere Strecken zu gehen; Kniephänomene erhalten. Pupillen sind ungleich, Augenbewegungen frei. Patient giebt an, dass er in der letzten Zeit „schwerer" spräche als früher (objektiv nicht zu konstatieren) und öfter „stecken" bleibe. Fossae supra- und infraspinatae leicht eingefallen, beide Mm. deltoidei sind sehr atrophisch. Abgesehen von mässiger Rollung des rechten Armes im Schultergelenk kommen sonst keinerlei Bewegungen mehr zustande. Beugung und Streckung des Unterarmes, ebenso Pro- und Supination möglich, aber mit leichtester Mühe zu unterdrücken. Die Streckseite des rechten Vorderarms erscheint namentlich im untern Abschnitt platt und atrophisch. Der M. supinator longus scheint ganz geschwunden.

Links sind Bewegungen im Schultergelenk nur im geringen Grade ausführbar. M. supinator longus ist kaum noch vorhanden, dagegen werden die Hand und die Finger besser gestreckt als rechts. Der Daumenballen ist atrophisch. Patellarreflexe sind vorhanden. In Bezug auf elektrische Reaktion findet sich der linke Deltoides unerregbar. Auf starke Ströme reagieren sämtliche Hand- und Fingermuskeln (alles dies gilt für die linke Seite).

Rechts reagiert der M. deltoides auf sehr starke Ströme noch in seinen hintersten Bündeln. Von den Extensoren der Hand sind nur die radialen Handstrecker noch erregbar, alle übrigen vom N. radialis innervierten Muskeln bleiben stumm und zwar mit dem unterbrochenen Strom; mit dem galvanischen Strom erhält man da, wo die Muskeln auf den faradischen noch reagieren, bei hohen Stromstärken ganz schwache Schliessungszuckungen; Entartungsreaktion nicht deutlich nachweisbar.

Der zweite Fall, den Bernhardt mitteilt, betrifft einen 35jährigen Schuhmacher J. D., der vor 11 Jahren ein (wahrscheinlich) syphilitisches Geschwür acquiriert hatte und seit 9 Jahren verheiratet ist.

Obgleich Patient nie eine gründliche antiluetische Kur durchgemacht, fühlte er sich stets wohl, bis scheinbar plötzlich Februar 1888 ohne äussere Veranlassung eine Lähmung der drei letzten Finger der rechten Hand in Bezug auf die Streckfähigkeit der

phalangen der genannten Finger auftrat. Der Zeigefinger
er Daumen sind nach jeder Richtung hin frei beweglich, der
., V. Finger hängen volarwärts gebeugt herab. — Die ganze
kann dorsalflectiert werden, weicht aber dabei radialwärts ab;
ärts kann die horizontal gehaltene Hand nur schlecht bewegt
n, auch der M. extensor carpi ulnaris ist mit afficiert. — Nach
Richtung frei ist der M. supinator longus und brevis, der
or carpi radialis longus und brevis, die langen Daumenmuskeln
er Extensor indicis proprius; vollkommen normal kommen die
ungen im Ellenbogen- und Schultergelenk zustande, ebenso ist
ebiet der Nn. medianus und ulnaris frei. Links ist überhaupt
Anomalie wahrzunehmen.

Das Allgemeinbefinden des Patienten ist ausgezeichnet, Schmerzen
en nicht, Sensibilitätsstörungen fehlen. — Psyche, Sinnes-
Stimme, Sprache etc. normal. Blasen- und Mastdarmfunktion
ört, Kniephänomen beiderseits vorhanden.

Die gelähmten, dem Gebiet des M. extensor digit. communis
angehörigen Muskeln ragieren im Gegensatz zu den normal
enen übrigen, dem Gebiet des N. radialis zugehörigen Mus-
uf faradische Ströme weder bei direkter noch indirekter Reizung
i direkter galvanischer Reizung mit spurweise auftretenden,
trägen Zuckungen, aber doch so, dass die KaSZ auch die
berwiegt. Vergeblich waren meine Nachforschungen in Bezug
ologische Momente; nie hatte Patient mit Blei zu thun gehabt,
en Kolikanfall erlitten; ein Bleirand fehlte. Auch wiederhole
Die linke obere Extremität war ganz frei.

Als ich den Kranken nach 7 Monaten wieder sah waren die
nisse im grossen und ganzen noch dieselben. Keine Atrophie
umenballens oder der (gut ragierenden) Mm. interossei. Die
zten Finger der Hand bleiben, wie früher, unterhalb der
italen und können nicht gestreckt werden, im deutlichen
atz zu den Mittel- und Nagelphalungen und zur ganzen Hand.
und zum ersten Male in diesem Falle gesehen notirte ich
Zuckungen im Gebiete der rechten Mm. interossei und
Fingerstrecker. Im Uebrigen befand sich Patient noch wohl,
e Seite war durchaus noch normal, Sensibilitätsstörungen
übrigens am rechten Arm und der Hand durchaus.

Schliesslich sah ich den Patienten anfangs November 1889 noch
wieder. Es war in dem Zustand keine Verschlimmerung
ch keine Besserung festzustellen. Nur das wäre zu notieren,
erkrankten Faseranteile des M. extensor digitorum communis
etzt weder auf starke faradische noch galvanische Ströme
n.

Im April 1886, so berichtet Bernhardt von einem dritten Fall, hatte ich die Gelegenheit einen damals Ausgangs der dreissiger Jahre stehenden Mann D. zu beobachten, welcher seit etwa 2 Jahren hauptsächlich über Lähmung und Atrophie der Hand- und Fingerstrecker beiderseits zu klagen hatte. Während links der Zeigefinger und der kleine Finger sowie auch der Daumen durch die vom N. radialis innervierten Muskeln noch bewegt wurden, war rechts die Extensorenlähmung insofern ausgeprägter, als nur noch die Abductionsbewegungen des Daumens frei waren. Die Supinatoren sowohl, wie die Mm. biceps deltoideus, triceps und die Beuger der Hände und Finger waren intakt und funktionsfähig. Während aber die Mm. interossei beiderseits ganz frei waren, zeigten sich die Daumenballen sowohl rechts wie links stark atrophisch. — Fibrilläre Zuckungen konnten nicht beobachtet werden; die Kniephänomene waren noch vorhanden, die Fussphänomene fehlten; es bestand eine Anschwellung am rechten Handrücken.

Die elektrische Erregbarkeit der atrophischen Muskeln für den faradischen Strom war sowohl bei direkter, wie indirekter Reizung verschwunden; links reagierten die atrophischen Strecker an der Rückseite des Unterarms bei hohen Stromstärken mit langsamen trägen Zuckungen (EaR).

Der bleich und kachektisch aussehende Mann konnte in Bezug auf ätiologische Momente ausser einer vor Jahren acquirierten syphilitischen Infection keine andere Ursache für die Entwicklung seines Leidens angeben, namentlich wurde die Möglichkeit einer Blei- oder Arsenikvergiftung von ihm energisch zurückgewiesen. Bleisaum am Zahnfleisch fehlte.

Die 49jährige Frau St. (Beobachtung aus dem Monat Januar 1890) seit Jahren herzleidend (Insufficienz der Mitralklappen) klagt seit einigen Wochen über Lähmung und Abmagerung eines Teils der Streckmuskeln der linken Hand und Finger. Während die Bewegungen des Zeigefingers und des Daumens (soweit diese von Muskeln abhängen, welche durch den N. radialis innerviert werden) ganz frei sind, sind die dem M. extensor digitorum communis angehörigen Muskelbündel für die drei letzten Finger, ebenso auch der extensor digiti minimi und der Extensor carpi ulnaris gelähmt und atrophisch; es kommt zwar noch eine aktive Dorsalflexion der linken Hand zustande, aber die Hand bleibt nicht in der Mittellinie, sondern weicht deutlich nach der radialen Seite zu ab, auch kann sie ulnarwärts nicht adduciert werden. Ebenso wie die Muskeln biceps, triceps, deltoides, sind auch beide Mm. supinatores frei und funktions-

nig. Der Daumenballen zeigt keine erhebliche Abmagerung, nur .s I. Spatium interosseum erscheint etwas flach.

Das Gebiet des rechten N. radialis ist ganz frei. Die Abagerung, welche links namentlich am obern Drittel des Unterarms f der Streckseite deutlich ausgeprägt ist, fehlt hier; Hand und nger können nach jeder Richtung hin gestreckt werden.

Die gelähmten und atrophischen Streckmuskeln an der Rückte des linken Unterarms reagieren auf den galvanischen Strom bei -5 M. A. (im deutlichen Gegensatz zu den gesund gebliebenen sselben Gebiets) mit langsamen, trägen Zuckungen, bei denen er die KaSZ noch immer über die ASZ überwiegt.

Abgesehen von den eben geschilderten Lähmungszuständen den Händen ist das Allgemeinbefinden der Patientin zur Zeit im nzen ein befriedigendes. Psyche, Hirnnerven frei, keine Klagen Bezug auf die Function der untern Extremitäten, Kniephänomene rhanden, kein Bleisaum.

Der Fall von Bernhardt, zu dessen Beschreibung ich nun mme, beansprucht insofern ein noch höheres Interesse, als zwei toren ihn eine Reihe von Jahren beobachtet haben.

Unter seinen „Neuropathologischen Beobachtungen" dem Deutschen Archiv für klinische Medizin schilderte Bernhardt en Patienten, den Schneider L. und beschreibt seine Krankheit als nksseitige Lähmung im Radialisgebiet", da sich bei demoen nur eine Lähmung derjenigen Muskelbündel des linken M. ensor digit. communis bemerken liess, die die Extension der Basalalangen des II. und III. Fingers bewirken. Denselben Kranken am später Remak zur Beobachtung und veröffentlichte dessen nkengeschichte im Jahre 1879 im Archiv für Psychiatrie.

Es sei mir gestattet, dieselbe, um die Diagnose zu begründen, z wiederzugeben. Der 41jährige Schneider L. war bis zum re 1875 gesund. Nach heftiger Anstrengung der linken Hand lte sich plötzlich die Unfähigkeit ein, die Finger, besonders den ten zu strecken. Dann entwickelte sich allmählich Abmagerung Vorderarms; der Supinator longus ist an dieser Atrophie ht beteiligt, ebenso die Muskulatur der Beugeseite des Vorders; die Muskeln der Schulter und des Oberarms fungieren gut, Muskulatur des Daumenballens ist in eine schlaffe atrophische sse umgewandelt. Die Hand fühlt sich kühl an. Bei Versuchen, Hand zu dorsalflectieren, geschieht dies lediglich durch den M. nsor carpi radialis brevis, während die Contraction des M. extensor i ulnaris vermisst wird. Patient abducirt den Daumen ziemlich

kräftig (abductor pollicis longus) und streckt ihn mit geringer Kraft (Extensor pollicis longus et brevis.)

Die Flexoren des Handgelenks wirken gleichmässig mit etwas herabgesetzter Kraft.

Faradische Erregbarkeit des linken Medianus und Ulnaris erhalten. Bei maximaler Reizung des linken N. radialis fällt die Contraction der Extensoren des Handgelenks mit Ausnahme des Extensor carpi radialis brevis und sämmtlicher Fingerstrecker mit Ausnahme derer des Daumens und des Abductor pollicis longus aus, während die Supinatoren sich äusserst kräftig zusammenziehen. Bei direkter galvanischer Reizung der gelähmten Streckmuskeln am Vorderarm erhält man träge Kontraktionen und zwar bei ziemlich hohen Stromstärken.

Remak fasste den Zustand zusammen als atrophische (spinale —?) Lähmung des linken Armes mit der Lokalisation der Bleilähmung. (Extensor digit. commun., indicator, extensor digit. quint., extens. carp. rad. long. und brevis, interossei, opponens und abductor pollicis brevis mit völliger Integrität der Supinatoren) als Folge von heftiger Anstrengung entstanden.

14 Jahre später hatte Bernhardt wiederum Gelegenheit, diesen Fall zu beobachten. Er schildert in der oben genannten Zeitschrift das Leiden als ein fortgeschrittenes und noch immer fortschreitendes.

Es sind keine Bulbärerscheinungen zu bemerken, das einzig Pathologische am Habitus der Augen ist eine mässige ptotische Senkung des oberen Lides, Schmerzen bestehen nicht. Auch die Beine sind nicht abgemagert, Kniephänomene enorm gesteigert, hie und da auch an der Beinmuskulatur fibrilläre Zuckungen. Rücken und Brust sind sehr abgemagert. Von einem Erheben der Arme ist keine Rede mehr, ebensowenig von Rotation und Adduction. Die Arme sind sehr dünn. (Umfang des rechten Oberarmes in der Mitte 17 3/4 cm, Vorderarmmitte 14 cm).

Der rechte Biceps ist noch etwas funktionsfähig; gestreckt wird der lediglich durch den als vicariirenden Beuger wirkenden M. supinator longus gebeugte Unterarm nicht, sondern eher fallen gelassen. Der an der Streck- und Beugeseite wie ausgehöhlte Unterarm und die rötlich cyanotisch aussehende Hand, an der die Spatia interossea als tiefe Rinnen hervortreten, sind ebensowenig beweglich wie die Finger. Schwund des Thenar und des Hypothenar vollkommen.

Links liegen die Verhältnisse fast ebenso, nur ist die Abmagerung und Funktionsunfähigkeit noch ausgeprägter wie rechts.

Ueber den Charakter der durch Batterieströme zu erzielenden schwachen Zuckungen ist um so schwerer etwas Sicheres aus

usagen, als die reichlichen fibrillären Zuckungen ein genaues Urteil sehr behindern.

Um nun die Casuistik, die ich in der Literatur für einen Radialistypus bei progressiver spinaler Muskelatrophie gefunden habe, zu vervollständigen, erwähne ich noch den Fall, den Bernhardt in dem Anhang zu seinem klinischen Beitrag publicirt. Der 52jährige Inspektor S. klagt seit September 1889 über die Unfähigkeit, den IV. und (weniger deutlich) den V. Finger seiner linken Hand in der Basalphalange zu strecken. Die übrigen Finger, die ganze Hand können gestreckt, gebeugt, adducirt und abducirt werden. Das Spatium interosseum ist abgemagert, weniger die übrigen; Beugung und Streckung der linken Mittel- und Nagelphalangen der Finger frei. Alle übrigen Muskeln des linken Armes (die Pronatoren, Supinatoren, die Muskeln des Oberarms und der Schulter) frei, normal und kräftig activ thätig Die rechte obere Extremität durchaus normal, desgleichen die untern Extremitäten (Kniephänomene vorhanden) sowie die Psyche, die Sinne, die Hirnnerven, das Allgemeinbefinden, die Funktion der Blase und des Mastdarms. Kein Bleirand

Sensibilitätsstörungen fehlen zur Zeit durchaus.

Mit Ausnahme der Mm. extensores des IV. und V. linken Fingers (Basalphalanx) reagieren die übrigen (auch die Interossei) auf direkte und indirekte faradische und galvanische Reizung. Spuren träge Zuckung erhält man bei leisem Bestreichen der ulnarwärts gelegenen Extensorenmuskulatur an der Streckseite des linken Unterarmes (galvanischer Strom). Patient hat nie Lues gehabt, stets regelmässig gelebt und nur häufiger an Gallensteinkoliken gelitten. Der Kranke ist Linkshänder.

Betrachten wir nun alle diese Fälle, die sich in der Literatur finden, so finden wir bei allen das Uebereinstimmende: Den Anfang des Leidens unter dem Bilde einer partiellen Radialislähmung. Dies imponiert uns auf den ersten Blick als eine Lähmung und Atrophie, wie sie für die Bleiintoxication typisch ist. Wir sind aber ausser durch die Anamnese auch leicht imstande die Bleilähmung auszuschliessen, denn bei keinem der Fälle ist ein Bleirand beobachtet worden. Ist dies aber immerhin nur ein relativer Beweis gegen die Vergiftung, so spricht die lange Dauer des Leidens, der progressive Charakter, die Hartnäckigkeit, mit der es den eingeleiteten Gegenkuren widersteht, die frühe Beteiligung des I. M. interosseus gegen die Bleivergiftung.

Wir haben es in allen Fällen entschieden mit der spinalen, progressiven Muskelatrophie zu thun. Von den Fällen, die

ich von Bernhardt angeführt habe, sagt derselbe selbst: „Dass diese oben beschriebenen Fälle als zur spinalen progressiven Muskelatropie zugehörig zu betrachten sind, unterliegt, glaube ich sowenig einem Zweifel, dass ich mich einer ausführlichen und wahrscheinlich ermüdenden Beweisführung enthalten zu können glaube."

Für mich aber halte ich es für geboten, auf einen dieser Fälle näher einzugehen, und zwar auf den von Bernhardt und Remak beschriebenen Patienten L., scheint doch die Diagnose, die diese beiden Autoren stellen, etwas durchaus nicht Uebereinstimmendes zu besitzen. Bernhardt selbst, der den Fall bei seiner ersten Untersuchung für eine durch Zerrung entstandene Lähmung des linksseitigen Radialis hielt, hat seine Ansicht dahin geändert, dass er sich entgültig für progressive Muskelatrophie entschied. Remak erklärt die Diagnose für hypothetisch, doch lässt der jetzige Stand der Wissenschaft wohl keinen Zweifel Platz, dass es sich um eine spinale propressive Muskelatrophie handelt. Remak scheint an eine myopathische Erkrankung, die sich ohne Vermittlung der Nerven progressiv auf benachbarte Muskeln ausbreitet, zu denken. Doch nach der Einteilung Erb's ist bei Dystrophia muscularis progressiva immer das familiäre Auftreten der Krankheit, von der bei den Fällen nichts erwähnt ist, vor allem aber das Fehlen fibrillärer Zuckungen in den atrophischen Muskeln, das Befallenwerden im jugendlichen oder kindlichen Alter und das Fehlen der elektrischen Entartungsreaktion zu beobachten. Alle diese Verhältnisse sprechen für eine spinale Affection. Auf eine ausführliche Beweisführung unter Ausschluss noch anderer spinaler Erkrankungen, an die man denken könnte, unterlasse ich hier einzugehn, da ich dieselben noch bei dem Falle, über den ich berichten will und den ich als zu diesen für vollkommen zugehörig betrachte, zu führen habe.

Krankengeschichte.

Diese betrifft eine am 22. Juni 1894 im Erlanger Spital aufgenommene Babetta Brandt, 31 Jahre alt, Arbeiterin aus Rothenburg.

Anamnese.

Eltern der Patientin sind beide tot, Vater aus unbekannter Ursache gestorben, (soll fallende Krankheit gehabt haben). Mutter starb mit 68 Jahren. Patientin hat 3 Geschwister (zur Zeit 44, 40, 37 Jahre alt), die 40jährige Schwester soll am Knochenfrass leiden, die andern sind gesund. Von Lähmungen ist der Patientin in ihrer ganzen Familie absolut nichts bekannt.

Patientin war früher öfter krank: mit 18 Jahren hatte sie Unterleibsentzündung, mit 21 Jahren Lungenentzündung und Gelenk-

heumatismus, mit 23 Jahren ein äusseres Augenleiden mit starken Sehstörungen. Im Jahre 1890 hatte sie wieder Unterleibsentzündung, im Februar 1890 stürzte Patientin mehrere Meter hoch herunter und fiel auf die rechte Schulter; die Folgen dieser Quetschung gingen zurück.

Ihr jetziges Leiden hat Patientin selbst zuerst bemerkt im Februar 1893. Während des ganzen Jahres 1892 und 1891 war Patientin ganz gesund. Für das jetzige Leiden weiss Patientin gar keine Ursache. Patientin war mit Feldbau immer beschäftigt und hat namentlich den letzten Winter vor ihrer Erkrankung viel Erde aufhacken müssen, welche Arbeit aber noch ganz ohne Mühe von statten ging. Erst am 2. Februar giebt sie an, etwas bemerkt zu haben, indem fast plötzlich die 2 letzten Finger der rechten Hand zusammenfielen und nicht mehr gestreckt werden konnten. Im April bemerkte Patientin dieselbe Störung am rechten Mittelfinger (angeblich wieder an einem bestimmten Tage). Erst im Juni 1893 traten nach und nach Bewegungsstörungen des rechten Daumens und Zeigefingers ein, ebenfalls hat sie seit Juni vorigen Jahres das Herabhängen der ganzen Hand bemerkt. Schmerzen hatte Patientin anfänglich in der Hand garnicht, erst später traten Schmerzen im rechten Handrücken auf. Seit Januar 1894 bemerkte Patientin auch nach und nach ähnliche Störungen in der linken Hand, und zwar wurden hier wiederum zunächst die 2 letzten Finger, dann der Daumen und zuletzt der Mittelfinger, gestört in derselben Weise wie rechts, bloss über Schmerzen in der linken Hand hatte sie schon im Winter vorher etwas zu klagen aber nur vorn im Handrücken. Schmerzen in den Armen selbst und Schultern waren garnicht vorhanden. Keine Spur von selbst bemerkten sensiblen Störungen. (Kribbeln, Ameisenkriechen, pelzig sein.) Auch das Gefühl der Kraft in den Schultern und Oberarmen ist ganz gut geblieben. Auch im Gesicht beim Schlucken, Sprechen, und in den Beinen hat Patientin nicht die geringsten Störungen bemerkt. Patientin kann gut gehen und sich gut bücken. Keine Spur von Blasenstörung. Auch der Stuhl ist in keiner Weise gestört, ebenso die Periode. Nur klagt sie öfter über Schwindel im Kopf und ist leichter aufgeregt wie früher. Von Seiten aller innern Organe (Herz, Lunge etc.) gar keine Störungen

Status praesens.

Mittelgrosse, im ganzen gutgenährte Frau, im Gesicht keine Spur von Störungen. Alle Bewegungen mit den Gesichtsmuskeln und Augen wie Lachen, Pfeifen sind vollkommen normal; auffallend nur, dass in der Zunge, welche nicht atrophisch ist, zuckende und flatternde Bewegungen sichtbar sind.

Patientin kann beide Arme gut vor sich ausstrecken, dabei hängen die beiden Hände aber in fast vollständiger Radialislähmung. Hält Patientin die Arme vor sich mit der Beugefläche nach oben, dann stehen die Hände vollkommen gerade. Hält Patientin beide Hände mit der Beugeseite nach oben vor sich gestreckt, dann merkt man deutlich, dass die rechte Hand der Schwere nach etwas herunterfällt. Bei genauerer Betrachtung zeigt sich, dass die Haut beider Hände livid ist, rechts noch mehr wie links. Diese Kälte geht hinauf bis zur oberen Hälfte des Vorderarms und weicht dann der normalen Temperatur. Vorn sieht man an der rechten Hand ungemein starke Atrophie. Am Handrücken fällt einerseits die ungemein starke Atrophie der Interossei auf, dagegen oberhalb des Handgelenkes eine Hyperplasie der Sehnen und Sehnenscheiden.

Die Vola manus ist infolge Atrophie der lumbricales ausgehöhlt und vertieft. Die Streckseite des rechten Vorderarms ist vollkommen abgeflacht, sodass man die beiden Knochen bis oben hindurch fühlen kann. Der Supinator longus ist stark atrophisch und am allerstärksten der flexor carpi ulnaris, und am os pisiforme ist wiederum eine Auftreibung der Sehnen vorhanden. Der Biceps rechts etwas aber deutlich atrophisch ebenso der rechte Triceps deutlich atrophisch während am rechten Delloides eine geringe und noch keineswegs sehr auffallende Abflachung vorhanden ist.

Beweglichkeit des rechten Arms:

Sämtliche Streckbewegungen in den Grundphalangen der 4 Finger ganz aufgehoben, während ein kleinerer Rest von Streckung in der II. Phalanx vom 3. und 4. Finger noch möglich ist. Von einer vollständigen Streckung der Endphalangen ist nicht entfernt die Rede.

Der rechte Daumen liegt dem Zeigefinger flach an.

Der rechte Daumen fast ganz unbeweglich, nur eine ganz geringe Spur von Hebung des Daumenmetacarpus ist noch vorhanden. Beide Phalangen des Daumens sind absolut unbeweglich. Bei Ruhestellung stehen alle 4 Finger in mittlerer Beugestellung, der kleine und 2. Finger am wenigsten, der 4. etwas mehr, der Mittelfinger am stärksten. Beim Schliessen der Faust ist der Mittelfinger der einzige, der noch die Handvola erreicht, alle andern Finger bleiben in der Luft zurück, am meisten der kleine.

Am Handgelenk ist die Dorsalflexion vollkommen aufgehoben die Volarflexion nur spurweise angedeutet, wie es scheint, mit Hülfe des flexor digitorum Beugung des Vorderarms möglich, und es hat namentlich der Supinator longus noch eine leidliche Kraft. Bei Widerstandsbeugung spannt sich der Supinator noch ziemlich stark an, während eine Anspannung des Biceps kaum sichtbar ist. Patientin

nerkt selbst, dass sie den pronierten Vorderarm leichter beugen kann ls den supinierten. Die Supination des gebeugten Vorderarms ist usführbar, zwar auch mit geringer Kraft. Tricepswirkung ist vor- anden, aber mit ganz geringer Kraft. Der Arm wird noch ganz ut gehoben, doch ist auch die Kraft des Deltoideus recht gering, bei eichtem Druck auf den ausgestreckten Arm gelingt es, den Arm erabzudrücken.

Es scheint danach, dass in den Oberarmmuskeln namentlich n Deltoideus die Parese stärker ist, als dem Grade der Parese ntspricht.

Die Kraft der gehobenen Schulter ist eine recht beträchtliche. Die Kraft der Herabzieher des Schulterblattes etwas aber noch nicht edeutend gestört. Man kann Patientin bei fixirten Schultern an den llenbogen in die Höhe heben, wobei die Claviculae etwas mit in ie Höhe rücken. Die Adduction des rechten Oberarms ist aber sehr eträchtlich herabgesetzt, obwohl auch hier die Atrophie im Latissimus nd Pectoralis noch nicht besonders deutlich hervortritt. Schulterblatt uskeln, Rhomtoidei und Cucullares nicht sichtlich atrophisch.

Linker Arm:

Atrophie der Interossei, des adductor pollicis, von Thenar nd Hypothenar und lumbricales ebenfalls sehr hochgradig, doch icht so vollständig wie rechts, auch die Abflachung an der Streck- eite des Vorderarms deutlich aber nicht so deutlich wie rechts. An er Volarseite des Vorderarms noch leidliche Muskulatur, am ehesten ine leichte Abflachung des flexor ulnaris. Bicepsconturen schon eutlich abgeflacht, Triceps noch recht voluminös, ebenso der linke eltoideus scheinbar ganz normal voluminös, desgleichen die Adductoren es Oberarms und die Schulterblattmuskeln.

Beweglichkeit:

Die Streckung sämtlicher Fingergelenke ebenfalls so gut wie ufgehoben. Die Beugung der Finger in den Grundphalangen und ndphalangen noch möglich. Beim Schliessen der Faust kommen ie 3 letzten Finger noch leidlich zur Handfläche, bloss der Zeige- nger bleibt in der Luft zurück. Beide Phalangen des linken Daumens ollkommen unbeweglich. Der I. Metacarpus kann noch ein wenig b- und adducirt werden.

Im Handgelenk ist die Dorsalflexion ganz aufgehoben, Volar- exion noch etwas möglich und zwar hauptsächlich mit Hülfe des exor digitorum.

Ab- und Adduction des Handgelenks fast Null. Beugung und treckung im Vorderam, Supination und Pronation der Vorderarme öglich aber mit sehr geringer Kraft. Nur der Triceps ist noch

recht kräftig wirksam, auch der Deltoideus und die Adductoren noch ziemlich kräftig obwohl kaum mehr normal.

Während der über Stunden langen Untersuchung ist auch nicht an einem einzigen Muskel beider atrophischer Arme eine einzige fibrilläre Zuckung zu sehen, trotz besonderer Aufmerksamkeit. Nur zuweilen ganz vereinzelt sieht man einzelne gröbere, scheinbar unfreiwillige Kontractionen in einzelnen Muskeln insbesondere im linken Supinator (vielleicht normal?). Auch nach Beklopfen der Muskeln ist von eigentlichen fibrillären Zuckungen garnichts zu sehen.

Sehnenreflexe.

Vom rechten capitulum radii aus sind schon bei leichtem Beklopfen deutliche, etwas träge Contractionen im Supinator longus und stärkere im Biceps zu beobachten.

Vom Ulnaköpfchen aus ist nur eine ganz geringe Supinationscontractur sichtbar. Direkter Bicepsreflex ziemlich lebhaft. Tricepsreflexe nicht deutlich.

Links:

Vom capitulum radii lebhaftere Contractionen im Supinator und Biceps, vom Ulnaköpfchen nicht deutlich. Directer Bicepsreflex sehr lebhaft.

Direkte Muskelerregbarkeit in den nicht stärker atrophischen Muskeln deutlich beiderseits erhalten.

Patellarreflexe beiderseits recht lebhaft, an Intensität entschieden gesteigert.

Kein Fussphänomen.

Direkte Achillessehnenreflexe ganz deutlich vorhanden.

Alle Muskeln der Beine sind gut, insbesondere auch die Fussstrecker; alle Bewegungen, der Gangact ungehindert. Faradisch in allen noch vorhandenen Muskeln noch deutliche Reaction zu erzielen, sogar in den ganz atrophischen interossei der Hand und in dem ganz athrophischen Daumenballen bei mässig starkem Strom (65 cm Rollenabstand), noch träge aber deutliche Reaction in beiden Daumenballen und ausgesprochene galvanische Entartungsreaction, ganz träge, langsame Zuckungen. Auch in den Extensoren des Handgelenkes, genau wie bei Bleilähmungen träge Zuckungen.

Nirgends Sensibilitätsstörungen.

Keine Annahme für Bleivergiftung.

Soweit der Befund, den ich noch einmal in Kürze zusammenfasse:

Es handelt sich hier um eine Muskelatrophie, die in einzelnen Bündeln der Fingerstrecker der rechten Hand begonnen und sich der Hauptsache nach auf die Dorsalseite des Armes erstreckt hat. Allmählich

urde auch die Beugeseite des Armes und die Schultermuskulatur troffen, und dieser Prozess ging auf die linke Hand über, bei der e Atrophie und Lähmung auch wieder in einzelnen Muskelbündeln egann. Fibrilläre Zuckungen waren nicht ganz deutlich zu beobachten, aber deutliche galvanische Entartungsreaction bei ollständigem Intactsein der Sensibilität.

Bevor wir nun auf die Betrachtungen über dieses Leiden in erbindung mit den aus der einschlägigen Litteratur angeführten und erher gehörenden Fällen eingehen, halte ich es für geboten, zunächst e Diagnose des letzten Falles andern hierbei in Betracht kommenden rankheiten gegenüber zu sichern. Diese sind 1. die Syringomyelie, die amyotrophische Lateralsclerose, 3. die chronische olimyelitis, 4. die Dystrophia musculorum progressiva nd 5. die neurotische Muskelatrophie.

Ich übergehe dabei die Möglichkeit einer Bleilähmung, die ich ach der Anamnese sowohl, wie auch bei dem Fehlen eines Bleiums für absolut ausgeschlossen halten muss. Wohl muss ich estehen, dass ausser der gleichen Lokalisation des Leidens noch eine ndere symptomatische Analogie unseres Falles mit der Bleilähmung r die Diagnose derselben einnehmen könnte, und zwar die Hyperasie der Sehnenscheide der Fingerstrecker am Handicken, eine Erscheinung, die zuerst Gubler[19]) bei Bleigelähmten eobachtet hat.

Was zunächst die Syringomyelie betrifft, so muss man bei em Symptomencomplex unserer Kranken entschieden daran denken. ie Localisation spräche ja wohl dafür, da die Syringomyelie mit esonderer Vorliebe die Hand- und Vorderarmmuskeln befällt; auch nd dabei wie bei unserem Falle Entartungsreaktionen oft nachweisr, und der Verlauf der Krankheit ist ebenfalls ein chronischer. as aber unsern Fall in so hervorstechender Weise von der ringomyelie unterscheidet, ist das Fehlen sämtlicher Sensibilitätsörungen, während diese bei der Syringomyelie vorwiegen. Denn ese Erkrankung hat ihren Sitz in der Umgebung des Centralkanals nd erstreckt sich von dort auf die Hinterhörner, eine Beschränkung r Krankheit auf die Vorderhörner, wie dies wegen der ausgerochenen motorischen Affectionen von unserem Fall nur angenommen erden kann, wäre für die Syringomylie etwas ganz Ausserewöhnliches.

Schwerer nun als die Syringomyelie ist eine andere Krankheit szuschliessen, nämlich die amyotrophische Lateralsclerose, namentlich die kleine Steigerung des Patellarreflexes und das llständige Fehlen von Sensibilitätsstörungen vielleicht für dieselbe echen könnten. Strümpell[20]) betont auch in seinem Lehrbuch, dass

die progressive Muskelatrophie mit der amyotrophischen Lateralsclerose zweifellos verwandt sei, sich von jener nur durch den rascheren Verlauf und das Auftreten spastischer Erscheinungen in den Beinen unterscheide. Und dieses beides macht in unserem Falle die Annahme einer amyotrophischen Lateralsclerose unmöglich, denn das Leiden unserer Pat. ist entschieden chronisch und geht nicht mit spastischen Erscheinungen einher. Ausserdem sind bei unserer Patientin die Sehnenreflexe an der oberen Extremität entschieden herabgesetzt, während sie bei der amyotrophischen Lateralsclerose ziemlich lebhaft gesteigert sind, — der diagnostisch wichtigste Unterschied. Denn während bei der amyotrophischen Lateralsclerose der Degeneration der motorischen Ganglienzellen eine Atrophie der Py. S. vorhergeht und so zur Steigerung der Sehnenreflexe beiträgt, kommt es bei der progressiven Muskelatrophie niemals zur Erhöhung der Reflexe, da die Py. S. von der Degeneration verschont bleiben.

Manchem der aufmerksamen Beobachter unseres Falles wird vielleicht aber der Gedanke kommen, ob wir es hier nicht mit einer chronischen atrophischen Spinallähmung zu thun haben. In der That hat diese Annahme manches Bestechende, da das Leiden unserer Patientin einiges mit der erwähnten Krankheit gemein hat. Das Symptom bei unserer Kranken, das am ehesten an die chronische Polimyelitis erinnert, ist das gruppenweise Befallenwerden bestimmter Muskeln, die funktionell zusammengehören. So werden z. B., wie E. Remak feststellte, alle Muskeln an der Streckseite des Vorderarms gelähmt, während der vom Radialis innervirte Supinator longus frei bleibt. Genau das Gleiche, den von Remak aufgestellten „Vorderarmtypus" können wir in unserem Falle constatieren, da der Supinator longus noch eine leidliche Kraft besitzt und sich bei Widerstandsbeugung noch ziemlich gut anspannt, während schon alle Muskeln der Dorsalseite stark atrophisch und gelähmt sind. Ebenso liessen die Entartungsreaction und die unverletzte Sensibilität vielleicht die Diagnose einer chronischen Spinallähmung zu, wenn nicht andere Symptome wiederum dem Bilde widersprächen, das wir von der Polimyelitis chronica haben.

Während nämlich gleich von vornherein dieses Leiden ganze Muskelgruppen befällt, und die Lähmungen derselben vor der Atrophie durchaus in den Vordergrund treten, beginnt in unserem Falle das Leiden mit einer allmählichen Atrophie, die zuerst einzelne Muskelbündel befällt und mit den Funktionsstörungen gleichen Schritt hält. Unsere Patientin klagt zunächst darüber, dass die zwei letzten Finger der rechten Hand zusammengefallen sind und nicht mehr gestreckt werden können. Dann erst schreitet das Leiden langsam fort, gewissermassen wie Strümpell sagt, „von Faser zu

aser". Also auch die Länge der Dauer des Leidens spricht schon egen eine Polimyelitis chronica, die doch einen raschen Verlauf zeigt.

Unter Ausschluss dieser drei Krankheitsformen stellt sich uns nser Fall als eine progressive Muskelatrophie dar, bei welcher wir ber drei verschiedene Arten auseinanderhalten müssen: Handelt es ch hier um eine Dystrophia musculorum progressiva oder um eine eurotische Muskelatrophie, eine Form, die erst durch die Beobachtungen on Charcot[21]) und Hofmann[22]) bekannt geworden ist, oder endlich m die spinale progressive Muskelatrophie?

Die myopatische Form der Muskelatrophie können wir, wie h glaube, von vorneherein ausschliessen, trotzdem auch einige ymptome an sie denken lassen, zunächst ein negatives, die fast arnicht ausgesprochenen fibrillären Zuckungen und das positive: .e gesetzmässige Lokalisation in bestimmten Muskelgruppen und as Intactbleiben anderer. Verschiedene Verhältnisse führen uns och dazu, von der Annahme dieser Krankheit Abstand zu nehmen. ie Beobachtung lehrt nämlich, dass die Dystrophia musculorum rogressiva im kindlichen und jugendlichen Alter beginnt und eistens hereditär auftritt. Dies beides und vor allem das Fehlen ektrischer Entartungsreaction unterscheidet diese Krankheitsform anz wesentlich von unserem Falle. Die primäre Lokalisation in en Handmuskeln unserer Patientin ist ein weiterer Grund, die Diagnose uf Erb'sche Dystrophie zu verwerfen. Denn es gehört zu den auptkriterien dieser Krankheit, dass sie primär die Muskeln um die nsatzgelenke, Oberarm und Schultergürtel, Oberschenkel und Becken, efällt.

Somit steht uns also nur die Wahl zwischen der neurotischen nd der spinalen (amyotrophischen) progressiven Muskelatrophie ei. Diese beiden Krankheiten streng zu unterscheiden, sowohl inisch wie anatomisch, ist zwar der neuesten Zeit gelungen, doch uss man wohl sagen, dass eine Verbindung zwischen beiden Formen esteht, und es existieren wohl, wie Strümpell meint, zwischen der eurotischen und spinalen Muskelatrophie noch nähere Beziehungen.

Anatomisch unterscheiden sich diese beiden Arten der Muskelrophie im Wesentlichen dadurch, dass man bei der spinalen eine trophie, sei es eine einfache bei noch gut erhaltener Querstreifung, der eine fettige und wachsartige Degeneration mit Zerstörung der uskelfasern findet. Ausserdem zeigt sich eine Degeneration der eripheren motorischen Nerven, vorderen Wurzelfasern und motorischen anglienzellen in den Vorderhörnern des Rückenmarks.

Der anatomische Befund bei der neurotischen progressiven uskelatrophie ist dagegen der, dass eine Degeneration der Muskeln

und vorzüglich der peripheren Nerven vorliegt und zuweilen ein mässiger Ausfall der Goll'schen Stränge.

Da in unserem Falle jedoch ein Obductionsbefund zur Differential Diagnose nicht herangezogen werden kann, müssen wir uns auf die klinischen Symptome beschränken, die ja aber der Ausdruck der pathologisch-anatomischen Veränderungen sind. In den klinischen Erscheinungen sehen wir so manche Uebereinstimmung: zunächst ist es der Beginn des Leidens in den vom Rumpf entfernten Abschnitten der Extremitäten; von den Händen, der häufigsten primären Localisation greift es auf die Vorderarme über, wo am häufigsten die Strecker vor den Beugern ergriffen werden. Die befallenen Muskeln zeigen eine ausgesprochene electrische Entartungsreaction mit geringen zuweilen auch lebhaften Zuckungen. Die Sehnenreflexe sind in denselben stark herabgesetzt oder fehlen vollständig. Soweit stimmen diese Erscheinungen mit unserem Fall im Ganzen überein. Die Unterschiede aber beider Krankheitsformen liegen zum grossen Teil auf sensiblem Gebiete. Denn während bei der neurotischen Muskelatrophie Parästhesicen, Abstumpfung der Hautsensibilität und schmerzhafte Empfindungen vorhanden sind, haben wir bei unserer Patientin durchaus keine Sensibilitätsstörungen bemerkt, auch sind im Beginn des Leidens keine Schmerzen eingetreten, dieselben haben sich in geringem Masse erst später hinzugesellt.

Abgesehen von diesen Symptomen spricht noch ein anderes mit Wahrscheinlichkeit gegen die neurotische Form, das ist der Umstand, dass wir es hier mit keinem hereditären und familiären Leiden zu thun haben, was mit Ausnahme weniger vereinzelter Fälle bei der neurotischen Muskelatrophie meistens der Fall ist.

So kommen wir denn durch den scharf abgegrenzten Symptomenkomplex, unter welchem sich das Leiden unserer Patientin präsentiert, dazu, in ihm eine spinale progressive Muskelatrophie zu erblicken.

Wenn ich nun an dieser Diagnose festhalte, so könnte man vielleicht fragen, weshalb ich zu der ohnedies sehr zahlreichen Casuistik dieser Erkrankung noch einen Fall hinzugefügt habe. Wie ich Eingangs dieser Arbeit bereits erwähnt, that ich dies nur, um die Beobachtung, die schon hie und da gemacht wurde, nämlich, dass bei der spinalen Muskelatrophie öfter eine bestimmte Muskelgruppe beteiligt ist, die auch bei der Bleilähmung betroffen wird durch einen neuen klinischen Fall zu stützen. Dies ist vielleicht von nicht zu geringem Interesse insofern, als man wohl annehmen könnte, dass dieser in der That typischen und constanten Combination bestimmter der Atrophie verfallener Muskeln auch spinale Territorien der grauen Substanz von constanter anatomischer Lagerung

itsprechen. Diese Hypothese bedarf bei dem völligen Mangel an bductionsbefunden, also anatomischer Beweise, eines um so reichltigeren klinischen Materials, damit man diesen übereinstimmenden eobachtungen gegenüber nicht den Einwand erheben könnte, es ndele sich hier blos um einen Zufall, eine Laune in der Auswahl r erkrankten Muskeln.

Diese fast gesetzmässige Reihenfolge, mit der bestimmte Muskeln n Atrophie, Lähmung und Verlust elektrischer Erregbarkeit betroffen erden, ist schon immer der Gegenstand wissenschaftlicher Erterungen gewesen und veranlasste zu mannigfachen Hypothesen. ist es doch im höchsten Grade auffallend, dass z. B. bei r Bleiintoxication inmitten der gelähmten Extensorenmuskelruppe ein Muskel es ist, der zwar auch vom Radialis innervirt n der Affection aber verschont bleibt: der Supinator longus. es wurde immer als eine rätselhafte, der Bleilähmung allein eigenmliche Erscheinung betrachtet, die Bernhardt[23]) durch die geringere ufnahmefähigkeit des Supinator longus für Blei zu erklären versuchte.

Aus den angeführten Fällen sehen wir aber, dass die für Bleitoxication typische Radialislähmung auch bei anderen Erankungen gefunden wird, und zwar der Bleilähmung so analog, ss nur der völlige Mangel jedes Anhaltspunktes für die Annahme er Bleivergiftung uns bestimmen musste, von dieser Diagnose zusehen. Es sei mir gestattet, auf diese auffallende Erscheinung icher Lokalisation dieser Krankheiten noch etwas näher einzugehen.

E. Remak[24]) hat in seiner oben erwähnten Schrift dem Geaken Raum gegeben, dass von der Atrophie und Lähmung nur nktionell zusammengehörige Muskeln befallen werden, ohne cksicht darauf, in welcher peripheren Nervenbahn ihre Fasern laufen. Und zwar erklärte der genannte Autor dies dadurch, dass annahm, dass die Ganglienzellen, die zu den bestimmten Muskeln che in dieser typischen Reihenfolge betroffen werden, gehören, in atomisch zusammenliegenden Gruppen der grauen Vorderner angeordnet sind.

Es könne danach der Supinator longus z. B., der vom N. radialis nervirt wird, seine Ganglienzellen in der Gruppe haben, welche rnt ist von den Ganglienzellen, die zu den Extensoren gehören. se Annahme stützte Remak namentlich durch ein Beispiel von aler Kinderlähmung, das die klinische Identität der Bleilähmungen chronischer Polimyelitis zeigen sollte, denn in beiden Fällen bechtete er das Befallenwerden analoger Muskelgruppen. Auch sprach seine Ansicht dahin aus, dass die Localisation der Bleinung und der Polimyelitis chronica im Rückenmark als die gleiche usehen sei, und M. Rosenthal beschreibt einen Fall atrophischer

Lähmung beider Arme, welche Anfangs von mancher Seite für Bleilähmung gehalten worden war.

In allen diesen Fällen eines Vorderarmtypus bei atrophischer Spinallähmung wird der Supinator longus als in der Regel verschont angeführt, also eine vollständige Analogie mit der gewöhnlichen Form der Bleilähmung. Remak hält es für wahrscheinlich, dass die spinalen Bewegungsterritorien des hauptsächlich die Strecker betreffenden Vorderarmtypus in dem mittleren Abschnitt der Halsanschwellung des Rückenmarks liegt. Für die progressive Muskelatrophie konnte Remak diese Gesetzmässigkeit nicht in gleichem Masse konstatieren, die Affection der Muskeln ist nach seiner Ansicht dabei eine viel unregelmässigere.

Deshalb nahm man an, dass die der spinalen progressiven Muskelatrophie zu Grunde liegende reine Atrophie der motorischen Ganglienzellen im Rückenmark eine andere Stelle einnehme und sich diffuser verbreite als die der atrophischen Spinallähmung

Die in meiner Arbeit angeführte Casuistik zeigt aber, dass wir wohl berechtigt sind, neben den schon erwähnten bekannten Typen bei spinaler Muskelatrophie, den Radialistypus auch als einen ziemlich häufig auftretenden zu betrachten. Durch denselben wird vielleicht das klinische Postulat noch mehr bestätigt, dass die motorische Ganglienzellengruppe der Extensoren und Flexoren am Vorderarm nicht zusammenliegen, und dass die Anordnung motorischer Bahnen im Rückenmark von der in den peripheren Nerven insofern abweicht, als in den peripheren Nervenstimmen selbst Fasern funktionell nicht zusammengehöriger, vielleicht sogar antagonistischer Muskeln zusammenliegen, während im Rückenmark darin eine Gesetzmässigkeit bestehen muss, nach der nur gewisse funktionell übereinstimmende Muskelgruppen durch ihre motorischen Ganglienzellen und Nervenfasern zusammengelagert sind. Denn sonst könnte man sich bei der spinalen progressiven Muskelatrophie einerseits die Miterkrankung der Supinatores bei der Affection des Biceps und Brachialis internus, andererseits bei Atrophie der Extensoren das Freibleiben der ja auch vom Radialis innervierten Supinatoren nicht erklären.

Dies pathologisch-anatomisch durch einen Beweis zu erhärten bin ich zwar nicht imstande, doch sind beim Mangel anatomischer Befunde auch klinische Beobachtungen nicht ohne Wert. Dies zeigt z. B. die Geschichte der progressiven Bulbärparalyse, die zuerst Wachsmuth (1864) klinisch genau beschrieben hat, dessen anatomische Voraussetzung, eine degenerative Atrophie der Nervenkerne in der Medulla oblongata, später Charcot und Leyden bestätigten.

Sind also die von mir angeführten Fälle von Wichtigkeit für ie Pathologie und Physiologie des Rückenmarks, so haben sie auch nsofern klinische Bedeutung, als dadurch ein Zusammenhang wischen der atrophischen Spinallähmung sowohl, als auch der aturninen Oberextremitätenlähmung mit einigen Fällen der spinalen rogressiven Muskelatrophie wahrscheinlich wird.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, meinem hochverehrten ehrer, Herrn Professor Dr. v. Strümpell für die freundliche Ueberssung des Krankenmaterials und die gütige Unterstützung bei der nfertigung dieser Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Litteratur.

[1]) Ch. Bell: Phys. und pathol. Untersuchungen des Nervensystems.

[2]) Duchenne: De l'Electrisation localisée etc. 1ère édit. 1855.

[3]) Aran: Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Atrophie musculaire progressive) Archiv génér. de Med. 1850.

[4]) Cruveilhier: Bull. de l'Academie de médecine. 1853. — Archives générales de médecine. 1856.

[5]) Schneevogt: Nederlandsch Lancet 1854.

[6]) Jaccoud: Communication à la société des hopitaux 1864.

[7]) Charcot: Leçons sur le maladies du système nerveux 1874 (Amyotrophies).

[8]) Friedreich: Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Hypertrophie. Berlin 1873.

[9]) Lichtheim: Archiv für Psychiatrie. Bd. VIII 1878.

[10]) Erb: Vortrag über juvenile Form der progressiven Muskelatrophie Mendels Neurolog. Centralblatt October 1893.

[11]) Erb: Deutsches Archiv für klinisch. Med. Bd. XXXIV 1884.

[12]) Leyden: Klinik der Rückenmarks-Krankheiten Bd. II 2. Abt. 1876

[13]) Hirt: Pathologie und Therapie der Nervenkrankheiten 1890.

[14]) v. Strümpell: Krankheiten des Nervensystems 1894. Seite 282.

[15]) Duchenne: De l'électrisation localisée Paris 1872.

[16]) Hamilton: A. Mc. Lauc Acase of progressive muscular atrophy resembling lead paresis. New-York med. Record. Marck 24.

[17]) Déjérine: Des Polynévrites en général et des paralysies et atrophies saturnines en particulier (Paris, Alcan 1889).

[18]) M. Bernhardt: Neuropathologische Beobachtungen. Zeitschrift für klinische Medicin Bd. XVII.

[19]) Gubler: De la tumeur dorsale des mains dans les paralysies saturnines des extenseurs des doigts. Union medicale 1868.

[20]) v. Strümpell: Krankheiten des Nervensystems 1894 S. 285.

[21]) Charcot et Marie: Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive, souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Revue de Médecine Tome V 1886.

[22]) Hofmann: Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten Bd. XX.

[23]) Bernhardt: Zur Pathologie der Radialislähmungen. Archiv für Psychiatrie Bd. IV 1879.

[24]) Remak: Archiv für Psychiatrie 1879.

[25]) Virchow's Archiv, 72. Band.